Ein Fall von primärem, multiplem Endothelsarkom des Kleinhirns.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der

kgl. b. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Arthur Rühl

aus Nürnberg.

Tag der mündlichen Prüfung: 21. Juli 1896.

Erlangen.

K. b. Hof- und Univ.-Buchdruckerei von Fr. Junge (Junge & Sohn).

1897.

Meinen Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Nach den zahlreichen in der Litteratur verzeichneten Beobachtungen finden sich Gehirntumoren am häufigsten im Grosshirn und Mittelhirn, seltener im Kleinhirn und zwar ist die häufigste Geschwulst das Gliom. An zweiter Stelle kommen die Carcinome und Sarkome, meist secundär in ihrem Auftreten, jedoch sind schon viele Fälle von primärem Gehirnkrebs oder Sarkom beschrieben worden. Ihren Ausgangspunkt dürften sie vom Ependym beziehungsweise den weichen Häuten nehmen. Was die als primäre Carcinome des Gehirns bezeichneten Geschwülste übrigens anlangt, so dürften sie in vielen Fällen auf irrtümlich gedeutete Endotheliome zurückzuführen sein.

Im Folgenden sei über einen Fall berichtet, der, abgesehen von dem Interesse, welches er in klinischer Hinsicht bietet, sich auch in pathologisch-anatomischer Beziehung äusserst interessant erweist. Es handelt sich nämlich um multiple Neubildungen an der Oberfläche des Kleinhirns, die sich bei der mikroskopischen Untersuchung als multiple, primäre Endothelsarkome erwiesen haben.

Es folge nun zuerst die Krankengeschichte des Falls, die ich durch die Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. Späth in Ansbach zugestellt bekommen habe.

Anamnese und Krankengeschichte.

W. E., 28 Jahre alt, Delikatessenhändlersfrau, Vater derselben im Alter von 56 Jahren an Apoplexie gestorben, die Mutter ist gesund, der einzige Bruder an einem Herzfehler leidend, eine Tante väterlicherseits an Lungentuberkulose gestorben, sonstige Erkrankungen oder Krankheitsanlagen sind in der Familie nicht zu eruieren. Mann der Patientin leidet an chronischen Verdauungsbeschwerden; das einzige, sechseinhalb Jahre alte Kind ist sehr schwächlicher Natur und hat Neigung zu catarrhalischer Affektion der Bronchien. Patientin giebt an, in ihrer Jugend nie krank gewesen zu sein, nur hätte sie einmal „Fleken“ wahrscheinlich Masern gehabt. Seit ihrem sechsten Lebensjahr hatte sie sehr häufig recht heftiges Nasenbluten, welches sich auch in den letzten Jahren, namentlich während der Menstruation des öftern einstellte. Im 15. Lebensjahr menstruierte sie zum erstenmal. Während dieser Zeit hatte sie nie über Beschwerden zu klagen. Vor $6^1/_2$ Jahren mit der Zange von einem Knaben entbunden, hatte sie während des Wochenbetts keinerlei Erkrankung durchzumachen.

Vor ungefähr drei Jahren traten öfters während der Menstruation und namentlich meist zwei Tage vorher hysterische Krämpfe auf; zu jener Zeit wurde sie spezialärztlich an Oophoritis behandelt. Die Behandlung dauerte längere Zeit, sie fühlte sich darnach ziemlich wohl, nahm auch an Körpergewicht zu; die oben erwähnten Krämpfe traten nur mehr sehr selten auf.

Im Herbst 1895 fiel ihr plötzlich die Erscheinung auf, dass sie ab und zu doppelt und in die Ferne nicht mehr so deutlich sehe, wie früher. Sie legte jedoch

darauf, weil nur vorübergehend, kein Gewicht und liess sie gänzlich unbeachtet. Im Januar und März 1896 trat wieder Doppelsehen ein und zwar andauernder, als das erstemal. Körperliches Unbehagen, namentlich leichte Kopfschmerzen, sowie dumpfe Druckschmerzen im Kopf, führte sie auf die grosse, schmerzliche Aufregung zurück, in welche sie durch den im Januar 1896 erfolgten Tod ihres Vaters versetzt worden war.

In ärztliche Behandlung kam sie am 4. April 1896 mit den Erscheinungen einer Influenza: leichtes Fieber (38,1), Kopfschmerzen, ziehende Schmerzen im Rüken und Extremitäten, Appetitmangel. Am 8. April trat wesentliche Besserung, vollständige Fieberlosigkeit ein. Am 9. traten neuerdings äusserst heftige Kopfschmerzen ein, und es fühlte sich Patientin allgemein krank. Von da an traten die Kopfschmerzen mit wechselnder Intensität meist jeden zweiten Tag auf.

Mitte April trat zum erstenmal heftiges Erbrechen ein, Doppelsehen bestand um diese Zeit nicht. Während nun anfänglich die Erscheinungen auf eine Reizung der Gehirnnerven durch Influenza auf hysterischem Boden gedeutet wurden, trat bei der Intensität der Symptome und der Hartnäckigheit des Leidens gegen alle therapeutischen Eingriffe, „Eisblase, Antipyrin, Phenacetin und Narkotia“ der Verdacht auf, es müsse eine tiefere Erkrankung des Gehirns vohanden sein, weshalb am 20. April zum erstenmal der Augenhintergrund untersucht wurde. Das Ergebnis der Untersuchung war folgendes: Auf beiden Augen sehr verwaschene Papillargrenzen und ausgesprochene venöse Hyperämie, besonders links. Damit war zweifellos wenigstens das Vorhandensein einer Steigerung des intracraniellen Drucks nachgewiesen,

worauf auch die übrigen allgemeinen Gehirnsymptome, wie Pulsverlangsamung — meist zwischen 50 und 56 Schlägen in der Minute, manchmal nur zwischen 44 und 50 — Erbrechen und öfters geradezu unerträgliche Kopfschmerzen deuteten. Diese allgemeinen Erscheinungen dauerten bis Ende April, dann liess das Erbrechen zwar nach, dagegen stellten sich ataktische Störungen ein, Schwindel, taumelnder Gang; Motilität und Sensibilität, sowohl in den oberen wie unteren Extremitäten, waren stets normal. Die Sehnenreflexe waren anfangs etwas erhöht, jedoch gegen Ende der Krankheit ziemlich herabgesetzt. Das Sensorium war anfänglich frei und nur ab und zu in der dritten Krankheitswoche durch zeitweis auftretende Ohnmacht ähnliche Anfälle getrübt, denen immer ein einige Stunden anhaltendes, schweres Krankheits- und Schwächegefühl nachfolgte. Die Nächte waren zu jener Zeit entweder ganz schlaflos oder durch schwere äusserst schreckhafte Träume gestört. Patientin war infolge dessen manchmal äusserst geängstigt und sehr aufgeregt. Es kam vor, dass sie von Angst getrieben aus dem Bett sprang. Sie stürzte einmal dabei hin und blieb hülflos am Boden liegen. Es kam jetzt eine Zeit für die Patientin, es war Anfangs Mai, wo sie nicht mehr gehen, sich nicht mehr auf den Beinen halten konnte. Selbst beim Aufsitzen im Bett wurde sie so schwindlig, dass sie sich sofort wieder legen musste. Dagegen blieb die Motilität der Extremitäten im Bette vollständig erhalten; Störungen der Bewegungsfähigkeit bestanden dagegen in geringem Grad schon in der ersten Zeit in der Nackenmuskulatur, welche sich im Laufe der Zeit bis zur vollständigen Nakenstarre ausbildeten, so dass die Kranke, unfähig

mit dem Nacken Bewegungen auszuführen, den Kopf nach rechts geneigt im Bette lag. Die fast unerträglichen Kopfschmerzen liessen mit der Zeit etwas nach, etablierten sich jedoch vorwiegend im Hinterkopf, von da die ganze Wirbelsäule abwärts ausstrahlend und auch auf die unteren Extremitäten sich erstreckend.

Als erstes deutliches Hirnsymptom trat neuerdings ein länger andauerndes Doppelsehen auf; es beruhte auf Lähmung des Nervus abducens linkerseits, der linke Bulbus konnte zwar noch, jedoch nicht nach aussen bewegt werden; diesen Erscheinungen auf dem linken Auge folgten bald dieselben rechterseits nach. Die beiden Augäpfel standen meist in Medianlinie, Bewegungen derselben waren zwar immer noch möglich, nicht jedoch eine Bewegung nach aussen. Ein Augenspiegelbefund zu jener Zeit hatte folgendes Resultat:

Venöse Schwellung der Gefässe war verringert, dagegen bestand eine auffallende Hyperämie des Sehnerveneintritts, dessen Begrenzung eine ganz verwaschene war. Nach wenigen Tagen nahm auch das Sehvermögen immer mehr ab, die Umrisse wahrgenommener Gegenstände wurden undeutlich und schienen verschwommen. Nach weiteren Tagen trat eine vollständige Amaurose ein. Die Pupillen waren weit, gänzlich reaktionslos, es konnte nicht mehr grelles Licht unmittelbar vor dem Auge wahrgenommen worden. Durch Untersuchung mit dem Augenspiegel wurde später Sehnervenatrophie festgestellt.

Mit Zunahme der Krankheitsdauer steigerte sich auch das allgemeine Krankheitsgefühl. Patientin klagte vor Allem über hochgradige Schwäche und Störung im Allgemeinbefinden. Das Sensorium wurde immer mehr

benommen, es häuften sich schreckhafte Delirien, die Kranke wurde somnolenter, reagirte zuletzt nur noch auf starkes Anrufen und dann meistens nur ganz vorübergehend, verlor mitten im Satz den Zusammenhang und fing immer wieder gleich zu schlummern an. In den letzten 14 Tagen trat eine Schwellung einzelner Cervicaldrüsen linkerseits auf, ferner begann Patientin über Beschwerden beim Schlingen zu klagen. Auf der Zunge später leichter Soorbelag. Die Tonsillen und ihre Umgebung waren nicht geschwellt, die Uoula stand etwas nach rechts. Im Gebiet des facialis machte sich eine gewisse Unbeweglichkeit der mimischen Gesichtsmuskeln bemerklich. Der Gesichtsausdruck war maskenartig starr; die mit der Abducenslähmung sich einstellende Ptosis blieb nicht konstant; es zeigte sich meist nur linkerseits, dass das obere Lid sich langsamer als rechts bewegte. Der Puls wurde mit der Zeit bedeutend schneller, stieg etwa in der fünften Krankheitswoche auf 120, später auf 130, an manchen Tagen sogar auf 150—154 Schläge per Minute. Patientin hatte Brustbeklemmungen, man konnte Cheyne-Stoke'sches Atmungsphänomen beobachten. In der letzten Woche traten kurz andauernde tonische Krämpfe in der Beugemuskulatur der Finger beider Hände auf, ab und zu bestanden Schüttelkrämpfe der untern Extremitäten. Appetit war nur in geringem Mass vorhanden; zuletzt genoss Patientin wegen der fortschreitenden Schlingbeschwerden nur noch flüssige Nahrung. Erbrechen erfolgte nur äusserst selten. Stuhl war stets angehalten, konnte aber auf auf Laxantia hin erzielt werden. Störungen seitens der Blase bestanden nie, Decubitus trat nicht ein, da Patientin auf einem grossen Wasserkissen

lag. Urin gab nie Eiweiss- oder Zuckerreaktion. Der Krankheitsverlauf war im Allgemeinen stets fieberlos.

Ende Mai erfolgte der Tod unter den Erscheinungen einer Atmungslähmung.

Sectionsbefund.

Kleine äusserst gracile weibliche Leiche, Muskulatur mässig, Fettpolster gut erhalten, Pupillen weit. An den abhängigen Partien zahlreiche Totenfleke von livider Farbe. Thorax: Beide Lungen durch alte pleuritische Adhäsionen mit der Thoraxwand verwachsen, an der linken Lungenspitze eine flache, derbe, dunkle Narbe von der Grösse eines silbernen Zwanzigpfennigstücks. Der Luftgehalt im linken Oberlappen ist normal, Unterlappen von dunklerer Farbe als der Oberlappen, auf dem Durchschnitt entleert sich auf leichten Druck reichliche, blutig-seröse, schaumige Flüssigkeit, Schnittfläche von dunkelbraunroter Farbe, Luftgehalt ein verminderter. Befund rechts ergiebt fast dieselben Verhältnisse wie links.

Im Herzbeutel nur wenig klarer Inhalt, Herz klein, schlaff, Muskulatur dünn und anämisch. Ventrikel und Vorhöfe enthalten zahlreiche Cruor und Speckgerinnsel, Pulmonal- und Aortentaschen normal, Tricuspidalis und Mitralis ohne pathologische Veränderungen.

Kehlkopf normal, ebenso Trachea und die grössern Bronchien. Oesophagus, Schilddrüse und Bronchialdrüsen zeigen keine Veränderungen.

Abdomen:

Leber mit Gallenblase, Milz, Magen, Dünn- und Dickdarm entsprechen vollständig normalen Verhältnissen. Die Nieren sind ziemlich gross, von derber Consistenz,

cyanotischer Farbe. Zeichnung ist gut erhalten, die Kapsel leicht abziehbar.

Die Ovarien sind leicht vergrössert, enthalten mehrere kleine kirschkern grosse Cysten, die mit klarer Flüssigkeit gefüllt sind. Uterus nach hinten verlagert, in der Gegend des innern Muttermunds nach rechts abgeknickt; sonstige anatomische Veränderungen sind nicht vorhanden. Blase normal.

Schädel:

Das Schädeldach ist mässig dick, die Diploe ist normal entwickelt und gut erhalten, desgleichen die Gefässfurchen. Die Dura ist mit dem Schädeldach mässig adhärent, Sinus longitudinalis superior stark mit dunklem Blut und Gerinnsel gefüllt. Dura selbst sehr hyperämisch, ihre Innenfläche glatt und glänzend. Das Gehirn ist von mittlerer Grösse, die weichen Häute zeigen starke Blutfüllung.

Die Gyri sind etwas abgeflacht, die Sulci leicht verstrichen. Nach Abtragen der Grosshirnhemisphären findet man den Blutgehalt des Gehirns nicht vermehrt. Hirnrinde von grauroter, weisse Substanz von heller weisslich-grauer Farbe. Consistenz des Gehirns normal, die weichen Häute lassen sich leicht abziehen. Die beiden Seitenventrikel, ebenso wie der dritte Ventrikel ziemlich beträchtlich erweitert, enthalten eine nicht unbeträchliche Menge leicht getrübter, seröser Flüssigkeit. Ependym glatt und glänzend, zeigt normale Verhältnisse.

Bei Herausnahme des Gehirns reisst das Kleinhirn ein und es fällt ein etwa haselnussgrosser Tumor von hellbraunrother Färbung heraus. Seine Consistenz ist eine markige.

Am Schädelgrunde gut zwei Esslöffel einer dunkelbernsteingelben, klaren serösen Flüssigkeit.

Corpus striatum und Thalamus opticus zeigen auf der Schnittfläche etwas verminderten Blutgehalt, sonst normale Verhältnisse. Tela choroidea mässig mit Blut gefüllt, Aquaeductus Sylvii etwas erweitert, für eine mässig dicke Sonde gut durchgängig.

Kleinhirn.

Dem bei der Sektion herausgefallenen haselnussgrossen Tumor entspricht ein Defekt von annähernd derselben Grösse an der Basis des Kleinhirns und zwar ist damit der Lobus inferior posterior seu semilunaris der linken Kleinhirnhemisphäre betroffen. Der in die Incisura marginalis posterior vorspringende, abgerundete Rand dieses Lappens fehlt vollständig und scheint der Sitz dieses Tumors gewesen zu sein. Die Wandungen dieses Defekts sind im Verhältnis zur Consistenz des übrigen Kleinhirns etwas erweicht.

Auffallend sind ferner am Kleinhirn vielfache theils grössere, theils kleinere circumscripte, flache Erhabenheiten von derselben Farbe und Consistenz wie der eben beschriebene Tumor.

Im lobus superior anterior sin. in Nähe der incisura marginalis anterior und des Oberwurms befindet sich eine solche Erhabenheit von runder Gestalt. Ihr Durchmesser beträgt 11 mm, die Oberfläche des Kleinhirns überragt sie knapp 1 mm, Consistenz markig. Mit der Pia mater zeigt sie sich fest verwachsen, denn bei dem Versuch, die Pia abzulösen, bleiben an derselben kleine Gechwulstpartikelchen hängen. Auf dem Durchschnitt sieht man, dass sich diese Geschwulst nicht sehr weit in die Gehirnsubstanz hineinerstreckt, vielmehr

einen mehr oberflächlichen Sitz hat. Vom Rand nach der Mitte zu an Dicke zunehmend, beträgt die dickste Stelle 7 mm.

Ein anderer, derartiger jedoch kleinerer, nur erbsengrosser Tumor befindet sich im rechten lobus superior anterior. Er ragt nur ganz wenig über die Kleinhirnoberfläche hervor, ist ebenfalls fest mit der Pia verwachsen, sein Tiefenwachsthum beträgt 4 mm.

Während nun die Oberfläche des Kleinhirns im Allgemeinen von diesen flachen Tumoren ziemlich verschont blieb, zeigt es sich, dass die Unterfläche, abgesehen von dem schon weiter oben erwähnten haselnussgrossen Tumor, weit mehr in Mitleidenschaft gezogen wurde.

Die rechte Tonsille fast vollständig einnehmend und noch ein gutes Stück in den lobus cuneiformis dexter hineinragend, präsentirt sich der grösste dieser flachen Tumoren. Seine Gestalt ist mehr oval, im längsten Durchmesser 3 cm, im schmälsten $1^1/_2$ cm messend, erhebt er sich über die Oberfläche $1^1/_4$ mm, erstreckt sich in die Tiefe dagegen 8 mm. Sein Wachsthum nimmt ebenfalls vom Rand nach der Mitte zu. Pia ebenfalls fest mit dem Tumor verwachsen. Seine Consistenz ist weicher als die der andern Tumoren, leicht bröckeliger Zerfall schon zu bemerken.

Der rechte Flocculus ist durch erweichte Tumormassen eingenommen.

An der Unterfläche des Kleinhirns befinden sich dann noch fünf derartige Tumoren, teils von Erbsen-, teils Pfennigstückgrösse. Sie haben sämmtlich dieselbe Beschaffenheit, wie die eben beschriebenen, ihr Tiefenwachsthum schwankt von 2—5 mm. Zwei davon haben ihren Sitz im lobus cuneiform. sinister, während die

drei andern, dies sind die kleineren, über die rechte Hemisphäre verteilt sind.

Der vierte Ventrikel ist normal, striae acusticae nicht sehr deutlich ausgeprägt. Ausser den oben beschriebenen Veränderungen bietet das Kleinhirn sonst keine Veränderungen.

Sinus venosi stark mit dunklem Blut gefüllt. Dura der Schädelbasis nicht verändert.

Mikroskopischer Befund.

Das Gehirn wurde in toto in Formalin gehärtet. Sämmtlichen, durch die multiplen Tumoren pathologisch veränderten Kleinhirnparthien wurden behufs der mikroskopischen Untersuchung Stückchen entnommen. Die Einbettung dieser Segmente geschah in Paraffin. Von Färbungsmethoden kamen hauptsächlich die von Pal und von Gieson zur Anwendung, sowie diejenigen mit Alaunkarmin und Hämatoxylin-Eosin.

Im Allgemeinen boten sämmtliche, den einzelnen erkrankten Stellen, entnommenen Segmente dasselbe mikroskopische Bild. Wie schon weiter oben bemerkt, schienen die Tumoren einen mehr oberflächlichen Sitz zu haben. Dies wurde durch die mikroskopische Untersuchung vollauf bestätigt und ist auch an Microphotographien, siehe Fig. 1, recht deutlich wahrzunehmen. Ueber dem Tumor erscheint die Pia stark verdickt und zellig infiltrirt. An den Stellen, die dem grössten Tiefenwachstum der Geschwulst entsprechen, sieht man die normale Substanz der Hirnrinde vollständig von den Geschwulstmassen ersetzt, an vielen Stellen ein direktes Eindringen der Neubildung in die weisse Substanz. Sehr deutlich ist zu erkennen, dass die Geschwulst

Fig. 1.

Fig. 2.

entlang den Piagefässen ihren Weg in die Gehirnsubstanz gefunden hat. Durch die Neubildung zeigt sich die Pia an den einzelnen Stellen ausserordentlich verdickt und die Sulci dadurch enorm ausgedehnt. Man sieht nun wie die Geschwulst sich in Form von breiten Strängen, welche in ihrer Anordnung und Gestaltung ganz und gar Blutgefässen entsprechen, in die Hirnrinde einsenkt, sie durchsetzt und sich dann wieder verbreitert. An andern Stellen sieht man, wie die Gefässe von einem förmlichen Geschwulstmantel umgeben in die Gehirnsubstanz eintreten. An den Punkten, wo die Geschwulstbalken in die weisse Substanz vorgedrungen sind, sieht man eine ausserordentlich starke Anhäufung von Zellelementen, deren Grösse zwischen 3 und 5 μ schwankt, sie enthalten theils einen, theils zwei Kerne, haben spärliches Protoplasma; ihre Gestaltung ist eine unregelmässige, der Hauptsache nach herrscht jedoch die Rundform vor.

Die Struktur dieser Neubildung ist eine sehr eigentümliche, so dass man sie nicht ohne Weiteres einem bestimmten Typus unterordnen kann.

Der Hauptsache nach sind drei Arten von Geschwulstelementen zu unterscheiden. Die erste Gattung von Zellen, und zwar sind es namentlich diejenigen, welche mit den Piagefässen ihren Weg durch die Hirnrinde genommen, schwanken in ihren Grösseverhältnissen zwischen 4 und 6 μ, sie sind von theils rundlicher, theils längsovaler Form, ihre Kerne ergeben dieselben Verhältnisse. Sehr selten sieht man in einer Zelle zwei Kerne. Die Kerne haben den Farbstoff gut aufgenommen, sie zeigen ein ganz feines Gerüst und ein deutliches Kernkörperchen. Alle diese Zellen liegen in einem

ganz feinen, faserigen Stützgerüste. Ausläufer von den Zellen ausgehend sind hier nicht wahrzunehmen.

Eine weitere Art von Zellen, und es ist dies diejenige, aus der die Hauptmasse der ganzen Geschwulst sich aufbaut, ist etwas grösser als die eben beschriebene Form und in ihrem Aussehen fast konstant (Grösse 5 μ). Was unsre Aufmerksamkeit bei diesen Geschwulstzellen hauptsächlich in Anspruch nimmt, ist der Umstand, dass sie eine ganz eigne Anordnung beim Aufbau der Geschwulst angenommen haben und einen stark endothelialen Charakter zeigen. Die Zellen sind mehr kubisch, haben grossen, sich gut färbenden Kern und Kernkörperchen. Der Bau der Neubildung ist an den Stellen, wo diese Zellform vorherrscht, folgender:

Wir sehen ein feines fibrilläres Netzwerk, dessen Maschen von verschiedener Grösse sind, bald sind es kleinere, mehr runde, bald mehr längliche, theils concentrisch um ein Gefäss liegende, theils wellenförmig gestaltete und dann in Parallelen verlaufende Hohlräume. Fast durchweg ist zu erkennen, dass jeder dieser nur von einzelnen zarten Bindegewebsfasern begrenzten Hohlräume von einem feinen Capillarnetz begleitet ist. An einzelnen Präparaten kann man auch erkennen, dass dieses Capillarnetz nicht nur die Wand ebengenannter Hohlräume bekleidet, sondern auch in sie eindringt und ein feines Maschenwerk bildet. Charakteristisch ist die Anordnung ebengenannter Zellen in diesem Flechtwerk. In langen Reihen, bald einfachen, bald doppelten und dreifachen liegen die Zellen der Wand dieser Hohlräume oder der Capillarwand an, fast regelmässig eine neben der andern liegend, sich gegenseitig abplattend. Dabei folgen diese Zellenreihen all den vielfachen Windungen,

die von dem fibrillären Bindegewebe vorgezeichnet sind. Liegen eventuell 3 oder mehrere Zellreihen nebeneinander, so kann man erkennen, dass die der Mitte zu liegenden Zellen durch den von beiden Seiten auf sie ausgeübten Druck abgeplattet und in ihrer Gestalt verändert sind. Vielfach sieht man, wie diesen ganz ähnliche Zellen grössere Gefässe in mehrfachen Lagen umgeben.

In diese merkwürdigen Zellreihen gewissermassen eingebettet sieht man Zellinseln, deren Abgrenzung eine ganz unregelmässige ist. Was die Zellelemente anlangt, aus denen diese Inseln aufgebaut sind, so sind es dieselben, wie diejenigen, welche die Zellreihen bilden, Figur 2 lässt in Mitte der Geschwulst eine solche Insel erkennen, die von den übrigen Geschwulstmassen durch eine seichte Furche getrennt ist. Bei jeder dieser Inseln lässt sich erkennen, dass auch sie von einem Netz fibrillären Bindegewebes sowie von einem feinem Capillarnetz umsponnen ist. Dieser zarten Wendung liegen wieder regelmässig aneinandergereiht jene cubischen Zellen an. Gegen die Mitte dieser Zellnester zu verlieren jene Zellen ihre regelmässige Gestalt und geben auch ihre regelrechte Anordnung auf, sie erscheinen mehr plattgedrückt, ohne Anordnung durcheinander liegend.

Während nun diese Geschwulstformen mehr an den peripheren von der Pia ausgehenden Theilen vorkommen, findet man an manchen Stellen der eben von der Neubildung ergriffenen weissen Substanz, manchmal auch in den Geschwulstparthien, deren Aufbau durch die eben geschilderten Zellarten geschah, endlich eine dritte Art von Zellen, deren Vorkommen im Verhältniss zu den beiden andern Arten ein spärliches zu nennen ist.

Dieser dritten Art ist ein gliomatöser Charakter nicht abzusprechen. Diese Zellen liegen in einem Stützgerüste, das gewucherte Neuroglia zu sein scheint. Die Zellen haben ziemlich grossen Kern, geringes Protoplasma. Ihre Grösse beträgt 7 μ.

Was diese Zellgattung den andern weiter oben beschriebenen gegenüber auszeichnet, ist der Umstand, dass sie Ausläufer besitzen, mit denen sie zusammenhängen, an manchen Stellen vermittels dieser ein ganz dickes Flechtwerk zu bilden scheinen.

Ob das Faserwerk der Neuroglia noch besonders am Aufbau der Geschwulst betheiligt ist, lässt sich nicht bestimmt behaupten. Möglich ist, dass das ganz feine Faserwerk, in dem die zuerst geschilderte Zellgattung suspendirt ist, als eine Gliawucherung anzusprechen ist.

Was den Gefässreichthum der Geschwulst anlangt, so stellt sich derselbe als ein ausserordentlich reicher dar. Allenthalben sieht man die Geschwulst von feinsten Carpillaren durchzogen, allenthalben sieht man, namentlich mehr der Pia zu grössere Gefässstämme. Oft hat man den Eindruck, als wären die Wendungen mancher Gefässe leicht verdickt. Wie schon eben geschildert, stehen die Gefässe in innigem Zusammenhang mit dem bindegewebigen Stützgerüste für jene cubischen Zellen. Besonders an einem Präparat lassen sich diese Verhältnisse ausserordentlich schön und deutlich übersehen.

Von einem etwas verdickt erscheinenden Gefässlumen sieht man strahlenförmig Bindegewebszüge nach allen Seiten abgehen. Manchmal biegen diese Bindegewebszüge um und bilden parallel mit einander verlaufend, eigenthümliche arabeskenähnliche Figuren.

Sehr interessant ist es nun, wie fast jeder dieser Bindegewebszüge von seiner Capillare begleitet ist, die ganz dem gewundenen, ihr vorbeschriebenen Weg folgt.

Dies der histologische Befund. Versuchen wir nun eine pathologisch-anatomische Diagnose zu stellen, so kann es sich zweifellos nur um eine Neubildung handeln. Die Hauptmasse der Geschwulst besteht aus jenen Zellreihen, die aus Zellen von cubischer Gestalt zusammengesetzt, jene eigenthümliche charakteristische Anordnung haben. Sie stehen in einem so innigen Zusammenhang mit dem bindegewebigen Maschenwerk und den sie begleitenden Gefässen, folgen dessen Verästelungen so genau, dass man diesen Befund nicht für einen rein zufälligen halten kann, vielmehr zur Ansicht gedrängt wird, dass ganz bestimmte Beziehungen zwischen den Zellreihen, dem sie umschliessenden Bindegewebe und Capillarnetz bestehen, dass jene Zellen ihren Ursprung haben von den Gefässwandungen oder den feinsten Lymphspalten.

Was die andern in der Neubildung vorkommenden Zellgattungen anlangt, so kommen die zuerst beschriebenen Rundzellen, welche mehr polymorpher Gestalt sind, ferner, die an Zahl noch spärlicheren, grösseren, mit Ausläufern versehenen Zellen in Betracht. Während erstere sarkomatösen Charakter tragen, dürften letztere gliomatöser Natur sein.

Wir haben also:

1. Cubische, Epithelien ähnliche Zellen, welche die Hauptmasse der Neubildung bilden.
2. runde, polymorphe, sarkomähnliche
3. grosse, mit Ausläufern versehene, gliomatöse Zellen.

Die beiden letztgenannten Zellarten sind in ihrem Vorkommen spärlicher, namentlich, was die gliomatöse Zellart anbelangt. — Führen wir uns nochmals

den merkwürdigen Bau der Neubildung vor Augen, erwägen wir, dass die Geschwulst jedenfalls ihren Ausgangspunkt von den Blut- oder Lymphgefässwendungen genommen haben muss und zwar von denen, die von der Pia mater aus in die Gehirnsubstanz eindringen. Ziehen wir in Betracht, dass die Neubildung der Hauptsache nach aus jenen epithelähnlichen, cubischen, den Wendungen der Blut und Lymphgefässe ensprossenen Zellen besteht, untermischt mit Zellen sarkomatöser Natur, so wird man zur Diagnose Endothelsarkom geführt. In differentiell diagnostischer Hinsicht kämen eigentlich nur das Gliom und Carcinom in Betracht Um zuerst die Differentialdiagnose mit Gliom zu behandeln, so kommen ja gliomatöse Zellen vor, doch sind sie in ihrem Auftreten nur spärlich, die Hauptmasse der Geschwulst besteht vielmehr aus ganz anderen als den für das Gliom charakteristischen Spinnen- und Pinselzellen, von welchen so eigenartige Flechtwerke gebildet werden. Die nachzuweisenden geringen Gliawucherungen sind vielleicht auf einen von der Neubildung ausgeübten Reiz zurückzuführen.

Viel mehr Schwierigkeiten dürfte es bieten, das Vorhandensein eines Carcinoms zu negieren. Oft weisen die entschiedenen Geschwulstformen, namentlich wieder die Mischformen derselben, so viele Aehnlichkeiten auf, dass eine sichere Diagnose äusserst erschwert wird. So kann auch in unserm Fall die Anordnung der Zellreihen und der sie bildenden Elemente gar wohl das Bild eines Carcinoms, d. h. eines Epithelcarcinoms vortäuschen. Die Epithelcarcinome, ausgehend von den serösen Körperhöhlen, der Haut, der Pia und Dura bilden theils flächenhaft ausgebreitete circumscripte Tumoren. Ziegler

theilt sie den zu den „Sarkomen“ zählenden Geschwülsten zu, bei welchen die Wucherung der Endothelien eine massgebende Rolle spielt und zur Bildung von eigenartigen Zellnestern und Zellsträngen führt, welche in einem bindegewebigen Gerüst liegen und dadurch den Krebszellnestern sehr ähnlich werden. Auch könnte man an die von Hauser beschriebene diffuse krebsige Infiltration denken. Es bieten sich jedoch Gründe, diese Formen auszuschliessen. Bei carcinomatösen Neubildungen befindet sich zwischen den einzelnen Krebszellen keine Intercellularsubstanz, vielmehr liegt Kittleiste an Kittleiste. Im Gegensatz dazu sehen wir in unserm Fall, wie sich zwischen den einzelnen Zellen eine ganz feine, faserige Intercellularsubstanz befindet, die jedenfalls von der bindegewebigen Wand, der die Zellen anhaften, abstammt. Es dürfte dies, trotz aller andern Aehnlichkeiten bei den Geschwulstformen, der Hauptpunkt sein, auf Grund dessen, die Annahme, es könnte sich um Carcinom handeln, auszuschliessen ist.

Was endlich die Frage betrifft, ob das Endothelsarkom ein primäres und multiples sei, so bietet die Beantwortung derselben keine Schwierigkeiten. Bei der Section wurden im ganzen Körper, in keinem Organ ähnliche Neoplasmen gefunden. Allein auf das Kleinhirn hat sich die Geschwulst beschränkt und wie die mikroscopische Untersuchung dargethan, hat sie ihren Ausgangspunkt von der Pia desselben genommen. Die Multiplicität der Neubildung scheint mir durch das gleichzeitige Auftreten mehrerer Tumoren auf der Oberfläche des Kleinhirns erwiesen.

In klinischer Hinsicht erweist sich der Fall als äusserst interessant, jedoch würde eine eingehende Be-

sprechung desselben über den Rahmen dieser Untersuchungen hinausgehen. Ich will deshalb nur in aller Kürze das Wichtige hervorheben. Interessant ist es, dass, wie schon in so vielen Fällen, mit dem Augenspiegel eine Gehirnerkrankung festgestellt werden konnte. Sehen wir nach, ob die für eine Kirnhirnerkrankung namentlich die zur Annahme eines Tumors in demselben berechtigenden Symptome vorhanden waren, so finden wir dies in hohem Maasse bestätigt. Zuerst die unerträglichen Kopfschmerzen, welche die Patientin bis zu ihrem Tod nicht verliessen, dann der Augenbefund, das Doppelsehen und die Stauungspapille. Als weitere Gehirnsymptome wurden die Pulsverlangsamung und Erbrechen auffällig; als ein Symptom, welches direkt auf eine Erkrankung des Kleinhirns hinweist, treten ataktische Störungen, Schwindel, taumelnder Gang auf.

Ganz charakteristisch ist die gegen Ende der Krankheit auftretende Nackenstarre. Die zum Schluss eintretenden Lähmungserscheinungen, wie die Lähmung des Nervus abducens, die Ptosis etc. fanden bei der Section eine Erklärung durch den Sitz von Neubildungen in den betreffenden Centren.

Meinem verehrten Chef und Lehrer, Herrn Prof. Dr. Hauser, spreche ich auch an dieser Stelle meinen besten Dank aus für die Anregung zu dieser Arbeit und für die freundliche Unterstützung bei Ausführung derselben. Die photographischen Abbildungen verdanke ich der Güte meines Kollegen Herrn Dr. Hubrich, Assistent an der Universitäts-Augenklinik.